

Die Tomographie zur Diagnostik der Ohrmißbildungen

Messungen und Beobachtungen an 102 mißgebildeten Ohren

Gabriele Bucerius

1979

Aus der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik
der Ludwig-Maximilians-Universität München

Direktor: Professor Dr. J. Lissner

Die Tomographie zur
Diagnostik der Ohrmißbildungen

Messungen und Beobachtungen
an 102 mißgebildeten Ohren

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Gabriele Bucerius
aus
München

München 1979

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität
München

Berichterstatter: Professor Dr. K.W. Frey

Mitberichterstatter: Professor Dr. J. Lissner

Dekan: Professor Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 30. 1. 1979



I n h a l t

	Seite
Einleitung.....	1
Überblick über die häufigsten Mißbildungen des Ohres.....	2
Diagnostik der Ohrmißbildungen.....	5
Die sechs Mißbildungsgruppen des Mittel- und Innenohres.....	8
Gruppe I.....	8
Gruppe II.....	9
Gruppe III.....	10
Gruppe IV.....	10
Gruppe V.....	11
Gruppe VI.....	11
Eigene Untersuchungen.....	13
Gruppe I.....	15
Gruppe II.....	19
Gruppe III.....	26
Gruppe IV.....	30
Gruppe V.....	33
Gruppe VI.....	37
Vergleich der eigenen Untersuchungen mit den Ergebnissen anderer Autoren.....	41
Die Bedeutung der Gruppeneinteilung für die Art der hörverbessernden Operationen (nach MÜNDNICH und FREY).....	46
Zusammenfassung.....	51
Literaturverzeichnis.....	52

Einleitung

=====

Bereits vor etwa 45 Jahren wurden von BARTELINK Schichtaufnahmen des Labyrinths und des Warzenfortsatzes veröffentlicht. Seither wurden immer andere Projektionen und Techniken der Tomographie des Felsenbeins erprobt und entwickelt, um die Detaillierkennbarkeit aus Röntgenaufnahmen dieser schwer zugänglichen Schädelgebiete zu verbessern.

Tomogramme von 102 mißgebildeten Ohren, die in den Jahren 1972 - 1976 aufgenommen wurden, sollen im Rahmen dieser Arbeit miteinander verglichen und vermessen werden. Hierbei wird besonderes Augenmerk auf die Abmessungen einzelner Mittelohranteile gerichtet, die nach einer genauen Messtechnik erfasst und statistisch ausgewertet werden sollen.

Insbesondere soll auch ein Vergleich von Ergebnissen von tomographischen Untersuchungen an 206 mißgebildeten Ohren der Jahre 1956 - 1968 erstellt werden. Es sollte dabei auch ermittelt werden, ab die Labyrinthmißbildungen, die in der damaligen Conterganära besonders häufig waren, abgenommen haben.

Um einen umfassenderen Überblick über die Art und Häufigkeit der verschiedenen Ohrmißbildungen zu erhalten, werden die eigenen Auswertungen mit den Ergebnissen anderer Autoren verglichen und zusammengefasst.

Überblick über die häufigsten Mißbildungen des Ohres

=====

Der folgende Abschnitt soll einen Überblick über die häufigsten Mißbildungen von äußerem, mittlerem und innerem Ohr (nach F.ALTMANN, 1965) geben. Hierbei sind jedoch die Mißbildungen der Mittelohrräume und der Gehörknöchelchen nicht detailliert aufgeführt (Punkt 3.c), da diese das eigentliche Thema dieser Arbeit darstellen und an anderer Stelle noch ausführlich darauf eingegangen wird.

1.) Mibildungen der Ohrmuschel

a.) Anomalien in Gre und Stellung:

z.B. Makrotie,

Mikrotie,

besonders groer Winkel zwischen lateralem Abschnitt der Ohrmuschel und dem Schdel,

abnorme Adhrenz des oberen Teiles der Ohrmuschel an den Schdel.

b.) Variationen im Relief der Ohrmuschel

c.) Echte Mibildungen der Ohrmuschel:

z.B. Spaltung (Kolobom) der Ohrmuschel: angeborene schlitzfrmige Ohrfisteln;

Mikrotie in verschiedenen Graden (von Verkleinerung bis zur Unkenntlichkeit der verschiedenen Teile der Ohrmuschel);

Anotie.

d.) Aurikularanhnge:

in Form von Hckerchen oder Lppchen, erbsen- bis haselnugro, manchmal gestielt.

e.) Angeborene Ohrfisteln:

gewhnlich entlang der Verschlullinie zwischen erstem und zweitem Kiemenbogen oder zwischen Ober- und Unterkieferfortsatz des ersten Kiemenbogens.

f.) Ohr-Halsfisteln

g.) Angeborene Tumoren

z.B. Glomustumoren,
angeborene arterio-venöse Fisteln,
Epidermoidzysten u.s.w.

2.) Mißbildungen des äußeren Gehörgangs

a.) Anomalien der Lichtung

z.B. Verengungen;
Teilung durch ein Septum;
Fehlen der äußeren Anteile bzw.
Verschluss durch eine Knochenplatte.

b.) Angeborene Tumoren

z.B. Papillome,
teratoide Tumoren,
Chondrome etc.

3.) Mißbildungen im Bereich von Tube und Mittelohr

a.) Tubenmißbildungen

z.B. abnorme Weite;
Divertikel;
angeborene Tumoren;
abnorme Enge;
rudimentäre Ausbildung;
vollkommenes Fehlen der Tube bei schweren
Ohrmißbildungen.

b.) Trommelfellmißbildungen

Isolierte Mißbildungen des Trommelfells
sind sehr selten. Bei Mißbildungen der Ge-
hörknöchelchen und/oder des Cavum tympani
ist auch das Trommelfell entsprechend miß-
gestaltet oder fehlt ganz.

c.) Mittelohrmißbildungen

z.B. Mißbildungen der Gehörknöchelchen;

Mißbildungen der knöchernen Anteile der Mittelohrräume;

Mißbildungen im Bereich der Muskulatur
(z.B. Binnenohrmuskel - m.tensor tympani,
m.stapedius)

Mißbildungen im Bereich der Blutgefäße
(z.B. Persistenz der Arteria stapedia)

Mißbildungen im Bereich der Nerven
besonders Verlaufsanomalien des n.facialis
-(Verlaufsänderungen des n.facialis innerhalb des Mittelohrs sind in der Regel mit Mißbildungen der Gehörknöchelchen vergesellschaftet).

4.) Mißbildungen des Innenohrs

a.) Mißbildungen im Bogengangssystem

Fehlen oder Formveränderungen einzelner oder aller Bogengänge (besonders häufig betroffen: der seitliche Bogengang).

b.) Mißbildungen im Vorhofsystem

z.B. Variationen im Abgang des Ductus endolymphaticus aus dem Utriculus und Sacculus;

Unterteilungen;

atypische Gewebsformationen.

c.) Mißbildungen der Schnecke (sog. MONDINI-ALEXANDER-Mißbildung)

z.B. Minderung der Windungszahl;

Mißbildung des Modiolus und/oder der Lamina spiralis.

d.) Mißbildungen im Bereich der Fenster

Fenestra vestibuli oder Fenestra cochleae eingeengt oder verschlossen.

Diagnostik der Ohrmißbildungen =====

Zur Diagnostik der Ohrmißbildungen ist in den meisten Fällen eine Kombination von drei Verfahren erforderlich:

- a) die klinische Untersuchung;
- b) die audiometrische Untersuchung;
- c) die Röntgenuntersuchung.

Während bei der klinischen Untersuchung nur die Beschaffenheit der Ohrmuschel und des äußeren Gehörgangs erfaßt werden kann, und die audiometrische Untersuchung Auskunft über Art und Schwere der Schwerhörigkeit gibt, bleibt es Ziel der röntgenologischen Untersuchung, die genauen anatomischen Verhältnisse des Mittel- und Innenohres zu klären. Dabei ist es besonders wichtig, Möglichkeiten und Schwierigkeiten einer eventuellen hörverbessernden Operation herauszufinden.

Die Schläfenbeinaufnahmen nach Schüller und Stenvers dienen zunächst dazu, die Art und Ausdehnung der Mißbildung zu erkennen. Genaueren Aufschluß über Details kann man jedoch nur mit Hilfe von tomographischen Aufnahmen in verschiedenen Projektionen erhalten.

Im Gegensatz zu den Schädelübersichtsaufnahmen, die dem Operateur nur Erkenntnisse über die Mißbildungsart und eventuelle Seitenunterschiede geben können, tragen die tomographischen Röntgenaufnahmen zur Klärung folgender Fragen bei:

- a) Dicke und Beschaffenheit eines eventuell vorliegenden Atresieblocks;
- b) Form und Größe der Gehörknöchelchen;
- c) Lage der Gehörknöchelchen zueinander (Beschaffenheit der Gelenkverbindungen; Vorhandensein atypischer Brücken etc.);

- d) Beschaffenheit der Stapesgegend (der Steigbügel selbst ist für eine verlässliche Röntgendiagnostik zu klein; eventuelle Verdickungen der Fußplatte oder auch völliges Fehlen des ganzen Steigbügels lassen sich jedoch in den meisten Fällen abklären);
- e) Fehlen oder Vorhandensein der Fenster;
- f) Größe und Strahlentransparenz des Cavum tympani;
- g) Breite des Aditus ad antrum;
- h) Größe und Form der Schnecke;
- i) Beschaffenheit der Bogengänge;
- j) Weite des Meatus acusticus internus;
- k) Verlauf des Canalis facialis.

(nach K.W. FREY, 1956)

Für diese Punkte kommen in der Aufnahmetechnik verschiedene Projektionen in Frage, in denen das eine oder andere Gebiet des Mittel- oder Innenohres besonders gut erkennbar ist. Die folgende Aufstellung soll einen Überblick über die gebräuchlichsten Projektionen geben, sowie darüber, welche wichtigen Teile des Ohrs auf diesen Aufnahmen am besten erkennbar sind (nach FREY 1956 und 1965, MÜNDNICH und FREY 1959).

1. Sagittale Schädellage (mit anterior-posteriorem Strahlengang:
 - a) gröbere Dysplasien der Ossicula, besonders des Malleus;
 - b) Fenestra vestibuli;
 - c) pathologische Einschlüsse, Knochenleisten etc. im Cavum tympani;
 - d) eventuelle Einmündung des Canalis facialis in das Cavum tympani;

- e) Dicke des Atresieblocks.
2. Stenvers-Projektion (Rückenlage des Patienten mit 45°-Drehung zum gesunden Ohr):
- a) genauere Aussagen über die Ossicula (Crus longum und Crus breve incudis, articulatio incudomallearis etc.)
 - b) Fenestra cochleae;
 - c) Verlauf des Canalis facialis.
3. Seitliche Schädellage (Schüller : Bauchlage des Patienten mit dem zu untersuchenden Ohr zum Film):
- a) Malleus und Incus getrennt beurteilbar;
 - b) Verlauf des Canalis facialis.
4. Axiale Pyramideneinstellung (Rückenlage des Patienten mit 45°-Drehung zum kranken Ohr):
- a) Aditus ad antrum;
 - b) kleine spaltenförmige Paukenhöhlen bei Mißbildungen der Gruppe IV;
 - c) wie 1.c)
- 5) Axiale Schädellage (selten angewandt):
- a) wie 4.b)
 - b) Articulatio incudomallearis.

Die sechs Mißbildungsgruppen des Mittel- und Innenohres

=====

Die Mittel- und Innenohrmißbildungen wurden je nach Art und Schwere in sechs Gruppen eingeteilt (FREY und MÜND-
NICH).

Gruppe I

Mißbildungen der Gruppe I, die sogenannten "kleinen Dysplasien" sind Mißbildungen der Gehörknöchelchen bei offenem Gehörgang und vorhandenem Trommelfell. Bei Patienten mit dieser Mißbildung fällt eine hochgradige Leitungsschwerhörigkeit auf. Diese Leitungsschwerhörigkeit kommt dadurch zustande, daß Teile der Schalleitungskette entweder fehlen oder durch knöcherne oder bindegewebige Brückenaneinander oder an der Knochenwand fixiert sind.

Der Hammer kann verplumpt oder hyperplastisch sein. das Manubrium mallei kann völlig fehlen, der Hammerkopf kann knöchern am Tegmen fixiert sein. Unvollkommene oder fehlende Ausbildung des Hammer-Amboß-Gelenks wurden ebenso beobachtet, wie entsprechende Mißbildungen des Incus.

Am häufigsten von Mißbildungen betroffen ist der Steigbügel (ALTMANN 1965). Hier kommen abnorme Formen des Köpfchens oder der Schenkel ebenso vor, wie gänzliches Fehlen des einen oder anderen Teils. Zwischen den Schenkeln kann eine dünne Knochenplatte auftreten, oder beide Schenkel können miteinander verschmolzen sein. Die Fußplatte kann verdickt sein oder durch unvollkommene oder fehlende Differenzierung des Ligamentum anulare unbeweglich im ovalen Fenster sitzen. Die Fußplatte und damit das ovale Fenster kann aber auch völlig fehlen.

Mit Hilfe der Schichtaufnahmen in polyzyklischer Verwischung kann sich der Operateur Kenntnis darüber verschaffen, ob und in welcher Form differenzierte Gehör-

knöchelchen vorhanden sind, was für die Planung einer eventuellen gehörverbessernden Operation von Bedeutung ist (FREY und MÜNDNICH 1957). Röntgenologisch abgrenzbar sind allerdings nur Gebilde von der Größe eines Malleus oder Incus; der Stapes ist für eine verlässliche Feindiagnostik zu klein. Lediglich eine verdickte Fußplatte oder eine deutliche Hyperplasie des Stapes läßt sich unter Umständen aus einem Schichtbild ablesen (FREY 1965).

Ebenso kann der Zustand des Cavum tympani, das auch bei Mißbildungen der Gruppe I nicht selten weichteildicht verschattet ist, aus dem Röntgenschnittbild ersehen werden.

Gleichzeitig treten gelegentlich mit den Mißbildungen der Gehörknöchelchen andere Mißbildungen am Ohr, wie unvollkommen ausgebildete oder tieferstehende Ohrmuscheln, enge Gehörgänge oder ein besonders blaßes Trommelfell auf.

Gruppe II

Diese häufigste Mißbildungsgruppe ist gekennzeichnet durch die knöcherne Verlegung des äußeren Gehörgangs durch eine Atresieplatte von nicht allzu starker Ausdehnung, wobei das Cavum tympani nicht oder nur sehr gering eingeengt ist. Der knöcherne Gehörgang kann nur noch rudimentär vorhanden sein, fehlt aber in den meisten Fällen. Das Antrum mastoideum ist meistens geräumig ausgebildet und gut pneumatisiert. Häufig sind die Ossicula ebenfalls mißgebildet, normal ausgebildete Ossicula gehören zu den Ausnahmefällen. Gelegentlich sind die Ossicula auch an der Atresieplatte knöchern fixiert.

Im übrigen können alle unter Gruppe I bereits beschriebenen Variationen auch bei der Gruppe II vorkommen.

Gruppe III

Die Mißbildungen der Gruppe III unterscheiden sich von denen der Gruppe II durch eine stärkere Einengung des Cavum tympani, das in einer Vielzahl von Fällen auch noch bindegewebig ausgefüllt oder durch Knochenleisten verlegt ist. Der äußere Gehörgang fehlt oder ist nur noch rudimentär ausgebildet. Der knöcherne Atresieblock ist stärker ausgeprägt als bei den Fällen der Gruppe II. Der Aditus ad antrum mastoideum ist im Gegensatz zur Gruppe II im Durchschnitt deutlich verschmälert.

Der wesentliche Unterschied zur Mißbildung der Gruppe II liegt in der Beschaffenheit des Cavum tympani, das bei der Gruppe II geräumig ausgebildet und mehr oder weniger durchlässig ist, wogegen bei der Gruppe III die Paukenhöhle deutlich verschmälert bzw. mit embryonalem Bindegewebe und/oder mit Knochenleisten ganz oder teilweise verlegt ist.

Gruppe IV

Die Mißbildungen der Gruppe IV sind die sogenannten "großen Dysplasien" mit fehlendem Gehörgang, mächtigem Atresieblock und meist stark eingeengtem bis spaltförmigem Cavum tympani. Der Aditus ad antrum ist ebenfalls im Durchschnitt nur noch weniger als 1 mm breit. Häufig ragt bei dieser Mißbildungsart die Pyramide steil in die hintere Schädelgrube hinein. Die Ossicula sind meist überhaupt nicht mehr nachweisbar. In etwa der Hälfte der Fälle kann

die Fenestra vestibuli auf dem Röntgenbild nicht mehr sicher aufgefunden werden. Die Pneumatisation ist in den meisten Fällen wenig oder gar nicht ausgeprägt.

Gruppe V

Die Gruppe V umfaßt die sogenannten atypischen Mißbildungen, d.h. Mißbildungen, die sich in Art und Aufbau nicht in die anderen Gruppen einordnen lassen. Anstelle der Paukenhöhle sind meist nur noch atypische Mittelohrräume vorhanden. Diese Dysplasien kommen durch Fehlbildungen der angrenzenden Knochenteile zustande, z.B. Hyperplasie der Pars tympanica, Verlagerung des Processus styloideus, Rückverlagerung des Caput mandibulae u.ä. Gehörknöchelchen lassen sich meist überhaupt nicht oder nur noch als reiskornförmige Verdichtung nachweisen. Häufiger noch als in Fällen der Gruppe IV ragt die Eminencia pyramidalis in die hintere Schädelgrube hinein.

Gruppe VI

Die Mißbildungsgruppe VI umfaßt die Labyrinth- bzw. Innenohrmißbildungen. Es kommen isolierte Innenohrmißbildungen ebenso vor wie Kombinationen mit Mittelohrmißbildungen. Die Anlagen des Innenohrs sind jedoch von den Anlagen des mittleren Ohres weitgehend unabhängig.

Die schwersten Formen von Innenohrmißbildungen wurden bei den Thalidomidembryopathien beobachtet.

Die Mißbildung kann einzelne Teile des Innenohrs (Vorhofabschnitt, Bogengangsystem, Schnecke) oder alle Teile betreffen. Bei dieser letzteren, besonders schweren Mißbildungsform wird gelegentlich anstelle des normalen Labyrinths nur ein Hohlraum mit Ausbuchtungen - entsprechend der ersten Anlage der Bogengänge und der Schnecke - gefunden.

Bei den Bogengangsmißbildungen ist am häufigsten der seitliche Bogengang betroffen, der - wie auch die beiden anderen Bogengänge - verplumpt und erweitert oder verkürzt sein kann, häufig aber auch nur rudimentär angedeutet oder überhaupt nicht vorhanden ist. Es kommen auch abnorm verengte oder obliterierte Bogengänge vor. Isolierte Veränderungen der vertikalen Bogengänge wurden allerdings bisher nicht beobachtet (MÜNDNICH).

Umschriebene Mißbildungen der Schnecke werden als Innenohrmißbildungen vom Typus MONDINI bezeichnet. Hier findet man häufig eine Abflachung der Schnecke auf $1\frac{1}{2}$ - 2 Windungen, wobei das knöcherne Septum zwischen der Mittlwindung und der oberen Windung fehlt. Dabei können der Modiolus und die Lamina spiralis ossea ebenfalls verschiedenartig mißgebildet sein.

Röntgenologisch erfaßbar sind in der Regel nur die Mißbildungen des knöchernen Labyrinths. Da aber die Konfiguration des knöchernen Labyrinths direkt von der Ausbildung des häutigen Labyrinths bestimmt wird und praktisch keine selbständigen Mißbildungen des knöchernen Labyrinths vorkommen, kann man auch vom Röntgenbild her auf eine Mißbildung der membranösen Anteile schließen.

Eigene Untersuchungen

=====

Im Rahmen dieser Arbeit wurden die Tomogramme von 102 mißgebildeten Ohren bei 85 Patienten ausgewertet.

Die Aufnahmen wurden in den Jahren 1972 - 1976 in der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik der Universität München mit dem Röntgengerät "Polytome" (Philips-Massiot) durchgeführt. Die Schichtaufnahmen erfolgten in hypozykloider Verwischung bei einem Pendelwinkel von 45°.

Technische Bedingungen

Abstand Fokus - Schichtebene	110 cm
Abstand Schichtebene - Film	35 cm
Vergrößerung	1 : 1,3
Brennfleck	1 mm
Dauer der hypozykloiden Bewegung	6 sec.
Aufnahmespannung bei Erwachsenen	65 - 80 kV
bei Kindern	60 - 70 kV

Auch aus den Jahren 1968 - 71 wurden einige besonders interessante Fälle in diese Aufstellung hineingenommen; da aber aus dem Zeitraum 1972 - 76 einige Fälle aus verschiedenen Gründen nicht oder nicht vollständig ausgewertet werden konnten, dürfte diese Tatsache statistisch ohne Belang sein. Hier hat sicher ein Ausgleich stattgefunden.

Die Mißbildungen waren bei 65 Patienten einseitig und bei 20 Patienten doppelseitig, wobei in 18 Fällen beide Ohren dieselbe Mißbildungsgruppe auswiesen. In einem Fall wurde das eine Ohr der Gruppe II, das andere der Gruppe III zugeordnet; einmal gehörte ein Ohr der Gruppe I, das andere der Gruppe II an.

Gruppe	Zahl	%	links	rechts	männl.	weibl.
I	10	9.8	4	6	4	4
II	49	48.0	18	31	22	21
III	16	15.7	10	6	8	6
IV	6	5.9	2	4	4	-
V	4	3.9	3	1	2	2
VI	17	16.7	10	7	3	9
	102	100.0	47	55	43	42

Die Fälle der Gruppen I, IV und V werden einzeln beschrieben, für die Fälle der Gruppe VI wurde eine Tabelle angelegt, in der die Veränderungen schematisch erfaßt sind.

Die Fälle der Gruppen II und III wurden nach einer bestimmten Meßtechnik ausgewertet und ebenfalls in eine Tabelle eingeordnet. Hierbei interessierten die Durchschnittswerte für folgende Merkmale:

- a. Breite des Atresieblocks
- b. Breite des Aditus ad antrum
- c. Breite des Cavum tympani in Höhe der Fenestra vestibuli
- d. Höhe des Cavum tympani vom Boden des Recessus hypotympanicus zum lateralen Bogengang

Die Messungen c. und d. wurden jeweils in Schichthöhe der Fenestra vestibuli und entsprechend in Schichthöhe der Cochlea durchgeführt.

- e. Breite des Antrum mastoideum
- f. Weite des Meatus acusticus internus.

Es wurden die Schichtaufnahmen im anterior-posteriorem Strahlengang verwendet. Außerdem mußte die 1.3fache Vergrößerung bei der Vermessung des Schichtbildes berücksichtigt werden, sodaß die im folgenden angegebenen Werte den tatsächlichen anatomischen Maßen entsprechen.

Gruppe I
=====

Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen

Von 102 ausgewerteten Fällen mißgebildeter Ohren gehörten 10 der Gruppe I an. Bei drei Patientinnen waren beide Ohren mißgebildet, davon hatten zwei beidseitig Mißbildungen der Gruppe I, bei einer Patientin hatte das andere Ohr die Mißbildungsgruppe II.

Geschlechtsverteilung: 4 männl. 6 weibl.

Seitenverteilung: 6 rechts 4 links.

Festgestellte Mißbildungen:

a) Incus:

In einem Fall fehlte der Incus völlig, fünfmal erschien der Incus kleiner als normal. Das Crus longum incudis konnte einmal überhaupt nicht erfaßt werden, in einem Fall erschien es dysplastisch.

Einmal konnte statt differenzierbarer Gehörknöchelchen nur noch eine kugelige Verdichtung erkannt werden, die knöchern mit der hinteren oberen Gehörgangswand verbunden war.

b) Malleus:

In drei Fällen war der Hammer nicht von der Mißbildung betroffen, er war normal. Zweimal erschien er insgesamt dysplastisch, einmal wurde ein hyperplastisches Manubrium mallei erkannt. In einem Fall war das Caput mallei verkleinert.

c) Sonstige Mißbildungen:

In einem Fall war die Basis stapedis verdickt, in einem anderen Fall war an Stelle der Fenestra vestibuli eine schmale durchgehende Platte zu sehen, die auf eine Mißbildung im Bereich der Fenster schließen ließ.

Einmal war der Abstand zwischen Incus und Malleus deut-

lich verbreitert, was eine Mißbildung im Bereich des Hammer-Amboß-Gelenks vermuten ließ.

Zweimal fand sich ein verengter äußerer Gehörgang, davon war einer durch eine 2-3 mm starke Knochenleiste, die sich an der oberen Gehörgangswand hinzog, auf nur 3 mm eingeengt.

In zwei Fällen erschien das Cavum tympani auf dem Röntgenbild weichteildicht verschattet.

Fehlende oder unzureichende Pneumatisation trat in Verbindung mit Mißbildungen der Gruppe I in fünf Fällen auf. Davon fehlte in drei Fällen das Antrum völlig, einmal war es rudimentär. Einmal war der Warzenfortsatz nicht pneumatisiert.

Es folgt eine Beschreibung der ausgewerteten Fälle im einzelnen:

1. 7 Jahre, ♂, linkes Ohr

Durchmesser des äußeren Gehörgangs nur ca. 3 mm; 2-3 mm dicke Knochenleiste entlang der oberen knöchernen Gehörgangswand.

Gehörknöchelchen dysplastisch in Form einer kugeligen Verdickung, die einen bandförmigen Ansatz kranialwärts hat. Die kugelige Verdickung steht mit der hinteren oberen Gehörgangswand in fester knöcherner Verbindung.

Fehlende Pneumatisation des Antrums. Recessus epitympanicus verkürzt.

2. 13 Jahre, ♀, linkes Ohr

Hammerähnliches Gehörknöchelchen mit einem Fortsatz, zweites Gehörknöchelchen nicht nachzuweisen.

3. Rechtes Ohr von 2.

Rundliche Knochenverdichtung, wahrscheinlich gemeinsamer ossiculablock.

Auf beiden Seiten fehlende Pneumatisation des warzenfortsatzes. Ebenso ist kein Antrum zu erkennen. Linkes Cavum tympani größer als rechtes.

4. 39 Jahre, ♂, rechtes Ohr

Incus kleiner als üblich.

5. 9 Jahre, ♀, rechtes Ohr

Ohrmuschel gering dysplastisch, Gehörgang gegenüber links etwas eingeengt (ca. 7 mm), Manubrium mallei etwas hyperplastisch, Basis stapedis verdickt.

6. 6 Jahre, ♀, rechtes Ohr

Normal ausgebildeter malleus, jedoch deutlich verkleinerter incus. vergrößerter Abstand zwischen malleus und incus, also vermutlich Mißbildung des Hammer-Amboß-Gelenks. Polsterförmige, weichteildichte Verschattung im Cavum tympani ohne die übliche Pneumatisation. Rudimentäres Antrum.

7. Linkes Ohr von 6

Gleicher Befund wie rechte Seite, jedoch weniger starke weichteildichte Verschattung im Cavum tympani.

8. 7 Jahre, ♂, rechtes Ohr

Caput und Manubrium mallei normal, Incus erscheint verkleinert, Crus longum incudis nicht sicher erkennbar. An Stelle der Fenestra vestibuli ist eine schmale durchgehende Platte zu sehen, also eine Mißbildung im Bereich der Fenesternische wahrscheinlich.

9. 9 Jahre, ♂, rechtes Ohr

Etwas verkleinertes Cavum tympani, vermutlich mit weichteildichten Einlagerungen, insbesondere im Recessus epitympanicus. Periantrale Pneumatisationshemmung.

Incus kleiner als normal und deutlich spitz auslaufend. Caput mallei ebenfalls kleiner als auf der linken Seite dargestellt. Crus longum incudis nur teilweise differenzierbar.

10. 5 Jahre, ♀, linkes Ohr

Hammer und Amboß leicht vergrößert und nach kranial gegeneinander verschoben (Subluxation). Äußerer Gehörgang geringgradig eingeengt. Rechtes Ohr Mißbildungsgruppe II.

Gruppe II
=====

Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen

Zur Gruppe II wurden von insgesamt 102 mißgebildeten Ohren 49 Fälle, also fast die Hälfte, zugeordnet. Davon handelte es sich in 35 Fällen um eine einseitige Mißbildung, sechsmal gehörten beide Ohren der Mißbildungsgruppe II an. Bei einem Patienten hatte das andere Ohr eine Mißbildung der Gruppe I, einmal der Gruppe III. In keinem Fall lag eine gleichzeitige Labyrinthmißbildung vor.

Der Atresieblock war im Durchschnitt 5.5 mm dick, wobei in einem Fall (Ohr Nr. 31) der Atresieblock 20 mm und in einem Fall (Ohr Nr. 38) sogar 25 mm stark war. Trotzdem konnten diese Fälle noch der Gruppe II zugeordnet werden, da das Cavum tympani noch nicht entscheidend eingeengt war.

Die durchschnittliche Höhe des Cavum tympani vom Recessus hypotympanicus zum seitlichen Bogengang betrug in Höhe der Fenestra vestibuli 12.1 mm; in Schichthöhe der Cochlea 13.2 mm (normale Werte: ca. 12.4 mm bzw. ca. 11.8 mm).

Die Breite des Cavum tympani von der Gegend der Fenestra vestibuli zum Atresieblock betrug in Schichthöhe der Fenestra vestibuli durchschnittlich 4.4 mm (normal: ca. 6.4); in Schichthöhe der Cochlea war das Cavum in der Mitte im Durchschnitt 5.3 mm breit (normal: ca. 6.0 mm).

Die Breite des Aditus ad antrum mastoideum betrug im Mittel 3.1 mm (normal: ca. 3.4 mm), die entsprechende Aufhellung auf den Schichtbildern in Höhe der Cochlea war durchschnittlich 4.1 mm breit (normal: ca. 5.0 mm).

Der Meatus acusticus internus war im Durchschnitt 5.3 mm breit, die Durchschnittsbreite des Antrum mastoideum betrug 7.1 mm (normal: ca. 6.8 mm).

Die Besonderheiten der einzelnen Fälle:

1. ♂, rechts: Ossicula wahrscheinlich mit der Atresieplatte verwachsen, mißgebildet; N. facialis verläuft wahrscheinlich durch das Cavum; Fenestra vestibuli fraglich.
2. ♂, links: Ossicula rudimentär, aber frei.
3. ♂, rechts: Verdickung der Stapesfußplatte; Manubrium mallei mit der Atresieplatte verlötet.
4. ♀, rechts: Gehörknöchelchen recht normal, linkes Ohr Mißbildung Gruppe I.
5. ♂, links: Gehörknöchelchen gut erkennbar.
6. ♂, rechts: Gehörknöchelchen gut erkennbar.
7. ♂, links: Gehörknöchelchen verplumpt, aber gut erkennbar.
8. ♂, rechts: Recessus hypotympanicus vermindert transparent, leistenförmige Verdichtungen; tieflaufender Canalis facialis.
9. ♀, rechts: Fehlen der Pars tympanica; Gehörknöchelchen an der Atresieplatte adhaerent.
10. ♀, links: Keine Besonderheiten.
11. ♂, rechts: Fehlen der Pars tympanica.
12. ♀, links: Gehörknöchelchen normal.
13. ♀, links: Fehlen der Pars tympanica; rechte Seite Zustand nach hörverbessernder Operation.
14. ♀, links: Fehlen der Pars tympanica; Gehörknöchelchen z.T. mit der Atresieplatte verwachsen; Recessus hypotympanicus weichteildicht verschattet.
15. ♂, rechts: Kleinzellige periantrale Pneumatisation.

16. ♀, links: Weichteileinlagerungen an den Atresieplatten,
im Cavum tympani.
17. ♀, rechts: Gehörknöchelchen gut erkennbar.
18. ♂, rechts: Linkes Ohr Mißbildungsgruppe III.
19. ♂, links: Keine Besonderheiten.
20. ♂, rechts: Keine Besonderheiten.
21. ♀, rechts: Keine Besonderheiten.
22. ♀, links: Fehlen der Pars tympanica.
23. ♀, rechts: Recessus hypotympanicus diffus verschattet;
Meatus acusticus externus rudimentär vorhanden.
24. ♂, rechts: Gehörknöchelchen verkleinert.
25. ♂, links: Pars tympanica rudimentär;`
Gehörknöchelchen mit der Atresieplatte verwachsen;
Meatus acusticus internus kolbig erweitert.
26. ♀, links: Keine Besonderheiten.
27. ♀, rechts: Kein Meatus acusticus externus, aber auch
keine Atresieplatte vorhanden.
Cavum tympani und Bereich des Meatus acusticus
externus diffus verschattet, keine knöchernerne
Abgrenzung zum Kiefergelenk.
28. ♀, links: 2. Knie des N. facialis geht durch das Cavum
tympani.
29. ♀, rechts: An Stelle der fehlenden Fenestra vestibuli
eine plattenartige Verdichtung.
30. ♂, rechts: Verdacht auf Aplasie der Fenestra vestibuli;
Cavum tympani weichteildicht verschattet.
31. ♂, rechts: N. facialis zieht durch das Cavum tympani.
32. ♀, rechts: Rudimentärer Meatus acusticus externus;
Cavum tympani partiell weichteildicht verschattet.

33. ♀, links: Fehlen der Pars tympanica;
Cavum tympani verschattet.
34. ♀, links: Canalis facialis mündet in das Cavum
tympani ein.
35. ♂, rechts: Keine Besonderheiten.
36. ♀, rechts: Keine Besonderheiten.
37. ♀, rechts: Keine Besonderheiten.
38. ♀, rechts: Keine Besonderheiten.
39. ♂, links: Keine Besonderheiten.
40. ♂, links: Zustand nach hörverbessernder Operation,
rechtes Ohr Nr. 41.
41. ♂, rechts: Linkes Ohr Nr. 40.
42. ♂, rechts: Fehlen der Pars tympanica;
Kiefergelenk dysplastisch.
43. ♀, rechts: Meatus acusticus externus rudimentär vor-
handen und auffallend steil verlaufend;
Atresieplatte nicht durchgehend.
44. ♀, rechts: Keine Besonderheiten.
45. ♂, links: Keine Besonderheiten.
46. ♂, rechts: Hypoplasie der Pars tympanica.
47. ♂, rechts: Pars tympanica fehlt weitgehend;
Meatus acusticus internus kolbig erweitert.
48. ♂, rechts: Linkes Ohr Nr. 49.
49. ♂, links: Rechtes Ohr Nr. 48.

Auf Seite - 44 - folgt eine Zusammenfassung dieser Besonder-
heiten und ein Vergleich mit den Ergebnissen von früher
(74 Ohren der Gruppe II).

M e s s e r g e b n i s s e Gruppe II

=====

C a v u m t y m p a n i																		
Schichthöhe																		
Fen. vest. Cochlea																		
Nummer	Geschlecht	Alter	Seite	Gruppe der Gegenseite	Dicke Atresieblock	Breite des Aditus			Breite kranial			Breite Mitte			Fenestra vestibuli	Fenestra cochleae	Meatus acusticus internus	Breite Antrum mastoideum
						Breite Fen. vest.			Höhe			Höhe						
1	♂		re	II	2	2	4	13	3	5	14	(+)	+	5	6			
2	♂		li	II	2	3	3	12	4	6	12	+	+	6	9			
3	♂	6	re	-	4	3	3	13	3	5	14	+	+	6	7			
4	♀	5	re	I								+	+					
5	♂	6	li	II	5	3	4	12	5	7	13	+	+	4	8			
6	♂	6	re	II	7	3	4	14	5	6	16	+	+	7	7			
7	♂	13	li	-	15	5	4	14	5	4	14	+	+	6	8			
8	♂	4	re	-	10	4	5	11	4	6	13	+	+	5	9			
9	♀	7	re	-	2	3	5	11				+	+	4	6			
10	♀	5	li	-	4				6	5	15	+	+	6	7			
11	♂	4	re	-	3	3	5	13	4	6	15	+	+	4	7			
12	♀	6	li	-	5	3	5	15	5	6	14	+	+	5	7			
13	♀	14	li	up.	2	4	5	13	5	6	15	+	+	5	6			
14	♀	29	li	-	3	5						+	+					
15	♂	9	re	-	2	3	6	14	4	6	16	+	+	5	8			
16	♀	9	li	II	4	normale Werte						+	+					
17	♀	9	re	II	4	normale Werte						+	+					
18	♂	4	re	III	4	3	6	10	4	7	10	+	+	5	6			
19	♂	6	li	-	5	3	4	14	5	6	16	+	+	5	8			
20	♂	5	re	-	5	3	5	13	4	6	16	+	+	4	6			
21	♀	7	re	-	3	3	6	12	3	5	15	+	+	6	7			
22	♀	4	li	-	3	3	6	11	5	5	12	+	+	4	6			
23	♀	6	re	-	4	2	5	11	5	6	12	+	+	5	5			
24	♂	5	re	-	2	3	4	13	4	6	13	+	+	5	8			

Cavum tympani

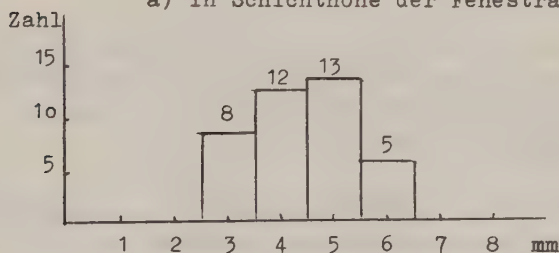
Schichthöhe Schichthöhe
Fen. vest. Cochlea

Nummer	Geschlecht	Alter	Seite	Gruppe der Gegenseite	Dicke Atresieblock	Breite des Aditus	Breite Fen. vest.	Höhe	Breite kranial	Breite Mitte	Höhe	Fenestra vestibuli	Fenestra cochleae	Meatus acusticus internus	Antrum mastoideum	Breite
25	♂	4 li	-		5	3	4	14	5	4	16	+	+	6	7	
26	♀	5 li	-		2	4	6	15	4	7	16	+	+	4	8	
27	♀	4 re	-		5	3	4	12	4	5	13	+	+	5	7	
28	♀	22 li	-		4	3	4	16	4	4	20	+	+	4	10	
29	♀	13 re	-		5	4	4	15	4	5	16	-	+	5	7	
30	♂	5 re	-		5	4	5	13	5	3	13	?	+	5	7	
31	♂	8 re	-		20	Cavum tympani mäßig eingeengt						+	+		9	
32	♀	13 re	II	-												
33	♀	13 li	II		3											
34	♀	50 li	-		Atresieblock mit mäßiger Einengung des Cavum tympani											
35	♂	5 re	-		9	2	3	10	4	6	11	+	+	7	5	
36	♀	21 re	-													
37	♀	41 re	-													
38	♀	re	-		25	4	5	12	5	5	12	+	+		9	
39	♂	3 li	-		4	2	3	9	3	4	10	+	+	5	7	
40	♂	3 li	II		1	2	5	12	3	5	13	+	+	6	9	
41	♂	14 re	II		14	3	3	12	4	5	16	+	+	7	5	
linkes Ohr: Nr. 40 Zustand v o r hörverbes-																
sernder Operation																
42	♂	7 re	-		5	4	5	10	5	5	11	+	+	6	7	
43	♀	36 re	Op.		2	2	3	11	2	4	9	+	+	4	3	
44	♀	13 re	-		6	2	4	9	4	5	11	+	+	4	6	
45	♂	13 li	-		4	2	3	8	3	5	10	+	+	5	9	
46	♂	17 re	-		6	4	5	8	3	3	9	+	+	5	7	

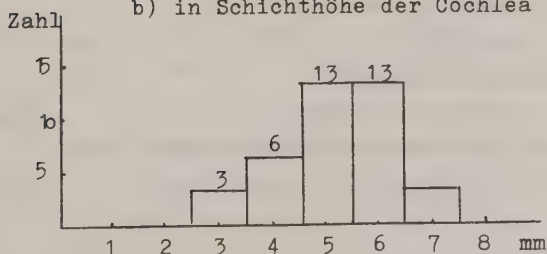
Nummer	Geschlecht	Alter	Seite	Gruppe der Gegenseite	Cavum tympani																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																			
					Dicke Atresieblock	Breite des Aditus	Breite Pe. vest.	Höhe	Breite kranial	Breite Mitte	Höhe	Fenestra vestibuli	Fenestra cochleae	Meatus acusticus internus	Antrum mastoideum																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																																									

Häufigkeitsverteilung der durchschnittlichen Breite des Cavum tympani

a) in Schichthöhe der Fenestra vestibuli



b) in Schichthöhe der Cochlea



Gruppe III

=====

Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen

Von den insgesamt 102 mißgebildeten Ohren, die im Rahmen dieser Untersuchung erfaßt wurden, waren 16 Ohren der Gruppe III zuzuordnen, wobei allerdings die Grenze zur Gruppe II fließend ist. Ausschlaggebend für die Zuordnung der Mißbildungen zur Gruppe III war einmal die stärkere Einengung des Cavum tympani durch den Atresieblock, zum anderen allgemein die größere Schwere der Mißbildung. Die Pneumatisation war bei diesen Patienten schwächer ausgebildet als bei denen der Gruppe II; in zwei Fällen war das Antrum überhaupt nicht pneumatisiert. Eine Verschattung des Cavum tympani fand sich bei vier Ohren, das sind bei 16 Ohren der Gruppe III schon 25%. Zweimal fehlte die Fenestra vestibuli, einmal (Ohr Nr. 5) konnte sie nicht sicher erkannt werden. In zwei Fällen (Ohren Nr. 5 und 8) war auch die Fenestra cochleae fraglich.

Bei zwei Patienten wiesen beide Ohren Mißbildungen der Gruppe III auf, bei einem Patienten hatte das andere Ohr eine Mißbildung der Gruppe II. Bei 11 Patienten trat die Mißbildung nur einseitig auf.

Geschlechtsverteilung:	8 männl.	6 weibl.
Seitenverteilung:	10 links	6 rechts.

Die Durchschnittswerte der Messungen ergaben:

Dicke des Atresieblocks durchschnittlich:	ca. 7.3 mm
Meatus acusticus internus " :	ca. 5.2 mm
Breite des Antrum mastoideum " :	ca. 7.9 mm

Normalwerte für die Höhe und Breite des Cavum tympani
siehe Gruppe II (S. 19).

Für das Cavum tympani ergaben sich folgende Durchschnittswerte:

1. gemessen in Schichthöhe der Fenestra vestibuli

- | | |
|---|------------|
| a. Breite des Aditus ad antrum mastoideum: | ca. 2.9 mm |
| b. Breite des Cavum vom Atresieblock zur Fenestra vestibuli: | ca. 3.6 mm |
| c. Höhe des Cavum vom Recessus hypotympanicus zum seütl. Bogengang: | ca. 8.3 mm |

2. gemessen in Schichthöhe der Cochlea

- | | |
|-----------------------------------|------------|
| a. Breite des Cavum kranial: | ca. 3.0 mm |
| b. Breite des Cavum in der Mitte: | ca. 4.8 mm |
| c. Höhe des Cavum: | ca. 8.7 mm |

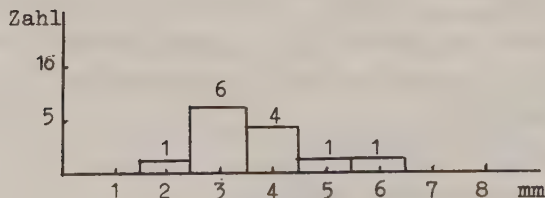
Die Besonderheiten der einzelnen Fälle:

1. ♀, rechts: Processus styloideus hypertrophiert; Gehörknöchelchen an der Atresieplatte fixiert.
2. ♀, links: Rechtes Ohr Nr. 1.
Processus styloideus hypertrophiert; Gehörknöchelchen an der Atresieplatte fixiert.
3. ♂, links: Pars tympanica fehlt;
mittlere Partien des Cavum tympani weichteildicht verschattet mit knochendichten Einlagerungen.
4. ♂, links: Cavum tympani verschattet;
Fenestra vestibuli fehlt.
5. ♀, links: Fenestra vestibuli fraglich;
Cavum tympani verschattet.
6. ♀, links: Cavum tympani verschattet.

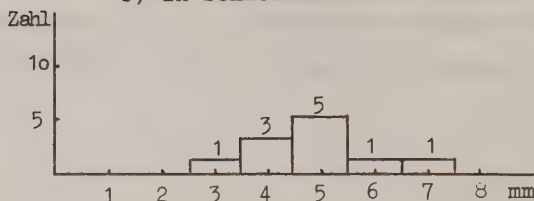
7. ♂, rechts: Manubrium mallei mit der Atresieplatte verwachsen;
Canalis facialis medialis als normal verlaufend.
8. ♂, rechts: Gehörknöchelchen mit der Atresieplatte verwachsen;
Fenestra vestibulae und Fenestra cochleae nicht dargestellt.
9. ♂, links: Rechtes Ohr Nr. 8.
Gehörknöchelchen mit der Atresieplatte verwachsen.
10. ♀, links: Zustand nach hörverbessernder Operation.
11. ♀, links: Pneumatisationshemmung des Antrums.
12. ♂, links: Cavum tympani enthält Leistenbildungen.
13. ♀, rechts: Keine Besonderheiten.
14. ♂, links: Meatus acusticus rudimentär;
gut ausgebildeter Malleus;
Antrum nicht pneumatisiert.
15. ♂, rechts: Keine Besonderheiten.
16. ♂, rechts: Keine Besonderheiten.

Häufigkeitsverteilung der durchschnittlichen Breite des Cavum tympani

a) in Schichthöhe der Fenestra vestibuli



b) in Schichthöhe der Cochlea



M e s s e r g e b n i s s e Gruppe III

=====

Nummer	Geschlecht	Alter	Seite	Gruppe der Gegenseite	Dicke Atresieblock	C a v u m t y m p a n i									
						Schichthöhe Fen. vest.			Schichthöhe Cochlea						
						Breite des Aditus	Breite Fen. vest.	Höhe	Breite kranial	Breite Mitte	Höhe	Fenestra vestibuli	Fenestra cochleae	Meatus acusticus internus	Antrum mastoideum Breite
1	♂	33	re	III	10	3	2	7				+	+	4	9
2	♂	33	li	III	7	3	4	10	3	5	11	+	+	6	8
3	♂	2 ¹ / ₂	li	-	5		3					+	+		8
4	♂	44	li	-	10	Cavum tympani verschattet						-	+		
5	♀	6	li	-		Cavum tympani verschattet						?	?		
6	♀	6	li	Op	4	3	4	10	4	5	8	+	+	6	9
7	♂	17	re	-	11	5	5	7	4	6	8	+	+	5	9
8	♂	5	re	III	6	2	3	8	4	5	7	-	?	5	11
9	♂	5	li	III	4	3	4	7	4	4	8	+	+	6	8
0	♀	12	li	-											
				nach Op.	12	2	4	7	3	7	8	+	+	5	Zust.n.Op.
1	♀	12	li	-		Cavum tympani stark verschmälert						+	+		
2	♂	3	li	II	4	3	3	9	2	4	10	+	+	5	4
3	♀	7	re	-	14	3	3	7	4	5	8	+	+	4	6
4	♂	2	li	-	2	2	6	11	1	5	10	+	+		-
5	♂	13	re	-	13	2	3	7	2	4	8	+	+	5	7
6	♂	39	re	-	8	4	3	10	2	3	10	+	+	6	8

Gruppe IV

=====

Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen

Der Gruppe IV gehörten 6 von insgesamt 102 mißgebildeten Ohren, also rund 6% an. Die Patienten waren alle männlich; zweimal war die Mißbildung einseitig, zweimal doppelseitig. In einem Fall bestand zusätzlich noch der Verdacht auf eine Mißbildung im Bereich des häutigen Labyrinths des mißgebildeten Ohres. Betroffen waren viermal das rechte und zweimal das linke Ohr.

Festgestellte Mißbildungen:

In allen sechs Fällen der Gruppe IV fehlte ein äußerer Gehörgang völlig, an seiner Stelle befand sich in fünf Fällen eine mächtige Atresieplatte. In einem Fall (Ohr Nr. 4) nahm die stark nach dorsal verlängerte, abgeflachte Kiefergelenkspfanne die Stelle des Gehörgangs ein.

Das Cavum tympani war in allen Fällen nur noch spaltförmig, rudimentär angelegt, mit einer durchschnittlichen Breite von 2-3 mm.

Gehörknöchelchen waren in vier Ohren überhaupt nicht erkennbar, zweimal konnten dysplastische Gehörknöchelchen diagnostiziert werden.

Nur zweimal konnte eindeutig die Fenestra vestibuli nachgewiesen werden. In einem Fall war das ovale Fenster nur angedeutet erkennbar, zweimal fraglich, in einem Fall befand sich an seiner Stelle eine 1-2 mm dicke Knochenplatte.

Es folgt eine Beschreibung der untersuchten Fälle im einzelnen. Auf eine tabellarische Zusammenstellung der Ergebnisse wurde hier verzichtet, da sich die Mißbildungen im Aufbau zu stark unterschieden.

1. 8 Jahre, ♂, rechtes Ohr

Gleichmäßig strukturierter Knochen an Stelle des knöchernen Gehörgangs. Cavum tympani nur ca. 5 mm große Hohlraumfigur, weichteildicht verschattet. Recessus epitympanicus nur rudimentär vorhanden.

Keine Pneumatisation des Antrums; keine Gehörknöchelchen erkennbar.

Fenestra vestibuli fraglich. Fenestra cochleae nachweisbar; Labyrinth und Facialisverlauf normal.

2. 13 Jahre, ♂, rechtes Ohr

Breite Atresieplatte an Stelle des knöchernen Gehörgangs.

Rudimentäres Cavum tympani, ca. 2-3 mm breit und ca.

15 mm hoch. Zusätzlich Exostosen im Cavum tympani (leistenförmige Verdichtungen); Gehörknöchelchen dysplastisch.

Geringe Mißbildung im Bogengangssystem: der seitliche Bogengang ist verplumpt und blindsackförmig erweitert.

3. ♂, linkes Ohr von 2.

Größere Hohlraumfigur im Bereich des rudimentären äußeren Gehörgangs (Durchmesser ca. 12-14 mm) - möglicherweise

Einschmelzungshöhle mit weichteildichter Ausfüllung.

Cavum tympani rudimentär, ca. 2-3 mm breit und ca. 15 mm

lang. Antrum ca. 5-7 mm breit. Fenestra vestibuli nachweisbar, Labyrinth normal.

Rudimentäre Gehörknöchelchen in Form einer kugeligen Verdichtung.

4. ♂, 3 Jahre, rechtes Ohr

Meatus acusticus externus fehlt, an seiner Stelle ist eine

weit nach dorsalwärts reichende, abgeflachte Kontur der verlängerten Kiefergelenkspfanne vorhanden. Kiefergelenksköpfchen rudimentär.

Cavum tympani nur noch spaltförmig rudimentär angelegt. Spongiöser Knochen im Gebiet des Aditus und des Antrum mastoideum.

An der lateralen Kontur des Vestibulums ist eine zusammenhängende, ca. 1-2 mm dicke Knochenplatte vorhanden, sodaß keine Fenestra vestibuli erkennbar wird.

Fenestra cochleae dargestellt; Gehörknöchelchen nicht erkennbar.

Auffallend kolbig geformte, ampulläre Strecke des Canalis semicircularis lateralis, möglicherweise Mißbildung des häutigen Labyrinths.

5. 15 Jahre, ♂, rechtes Ohr

Meatus acusticus externus fehlt, Atresieblock vor allem kranialwärts sehr ausgeprägt. Kein Antrum erkennbar.

Außere Kontur des seitlichen Bogengangs geht homogen in den Atresieblock über.

Cavum tympani sehr verkleinert (ca. 3mm große Aufhellungsfigur). Fenestra vestibuli angedeutet; Fenestra cochleae nachweisbar. Gehörknöchelchen nicht erkennbar.

6. ♂, linkes Ohr von 5.

Gleicher Befund wie rechtes Ohr, jedoch Cavum tympani noch stärker verkleinert durch zapfenförmige Wulstungen vom Atresieblock her. Fenestra vestibuli fraglich.

Gruppe V
=====

Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen

Mißbildungen der seltenen Gruppe V wurden bei 102 untersuchten Ohren nur viermal vorgefunden. Die Mißbildung war jeweils einseitig, eine gleichzeitige Labyrinthmißbildung kam nicht vor.

In drei Fällen war das linke Ohr von der Mißbildung betroffen, nur einmal war das rechte Ohr mißgebildet.

Festgestellte Mißbildungen:

Allen vier mißgebildeten Ohren war gemeinsam, daß die eminentia arcuata des seitlichen Bogengangs deutlich über das Niveau der hinteren Schädelgrube hinausragte. Diese Auffälligkeit ist für den Fall einer hörverbessernden Operation von Bedeutung, da hier der Zugang zum seitlichen Bogengang erschwert und die Gefahr einer Duraverletzung besonders groß ist.

Ebenfalls bei allen vier Fällen dieser Gruppe fehlt die Pneumatisation des Antrums, der periantralen Zellen und des Warzenfortsatzes. Ausgeprägte Atresieblöcke, die jedoch von verschiedenen Knochenanteilen ausgehen, kennzeichnen die vier beschriebenen Ohren dieser Gruppe. Das Cavum tympani war unterschiedlich groß (zwischen 2.5 und 5 mm breit und zwischen 3 und 10 mm hoch), jedoch immer erheblich eingengt und zum Teil weichteildicht verschattet. Gehörknöchelchen konnten in drei Fällen überhaupt nicht und in einem Fall (Ohr Nr. 2) nur in stark rudimentärer Form erkannt werden.

Die Fenestra vestibuli war in keinem der Fälle einwandfrei erkennbar, sie erschien immer zumindest teilweise durch knöcherne Platten verlegt oder eingengt.

bei einem Patienten (Ohr Nr. 4) lag eine schwere Mißbildung des inneren Gehörgangs vor.

1. 6 Jahre, ♂, linkes Ohr

Erhebliche Mißbildung des Processus articularis der Mandibula: der Gelenkfortsatz ist in seinem kranialen Anteil fast horizontal nach dorsalwärts gerichtet. Kieferköpfchen nur rudimentär vorhanden. Statt einer Kiefergelenkspfanne sind rudimentäre unregelmäßige Knochenwulstungen im Bereich der Pars tympanica angelegt. Keine Articulation im Kiefergelenk - das Kieferköpfchen ist ca. 6 mm nach ventral abwärts versetzt.

Dorsalwärts vom Tuberculum articulare ca. 5 mm große zusammenhängende Knochenwulstungen, die sich zu einem größeren Knochenblock zusammenschließen. Dieser Atresieblock befindet sich an Stelle des Meatus acusticus externus und engt das rudimentäre Cavum tympani erheblich ein. Größe des Cavum: ca. 2.5 - 3 mm breit und ca. 3-4 mm hoch.

Keine Gehörknöchelchen erkennbar.

Fenestra vestibuli nur angedeutet erkennbar, wahrscheinlich z.T. knöchern verlegt, ebenso die Fenestra cochleae. Keine Pneumatisation des Antrums und von periantralen Zellen. Massiver zusammenhängender Knochenblock an Stelle des Antrums.

Niveau der hinteren Schädelgrube im Vergleich zum Niveau des seitlichen Bogengangs auffallend tief.

2. ♀, 13 Jahre, linkes Ohr

Pars tympanica rudimentär angelegt, ca. 3 mm große Aufhebungsfigur entsprechend dem rudimentären äußeren Gehörgang. Medialwärts massive knochendichte Ausfüllungen, die das Cavum tympani erheblich einengen. Breite des Cavum ca. 3 - 4 mm. Gehörknöchelchen nicht sicher differenzierbar. Fenesternische ist angelegt, jedoch ist keine durchgängige Öffnung erkennbar.

Der Nervus facialis zieht möglicherweise durch das rudimentäre Cavum tympani.

Pneumatisation fehlt periantral und im Bereich des Warzenfortsatzes, ebenso ist kein Antrum erkennbar.

Der Boden der hinteren Schädelgrube erscheint besonders tief gelegen, sodaß die Eminentia arcuata deutlich über das Niveau der Schädelgrube hinausragt.

3. 17 Jahre, ♀, rechtes Ohr

Rudimentärer äußerer Gehörgang mit deutlich angelegter Pars tympanica und gut sichtbarem Gehörgangslumen. Ebenso ist das Cavum tympani mit einer Breite von ca. 5 mm und einer Höhe von ca. 10 mm relativ geräumig. Der Recessus hypotympanicus ist sehr gut ausgebildet. Im Gegensatz dazu liegen ausgedehnte zusammenhängende Knochenmassen an Stelle des Recessus epitympanicus, des Aditus ad antrum mastoideum und des Atrum vor. Keine periantrale Pneumatisation. Die ovale Fensternische ist angelegt, jedoch ist kein durchgängiges Fenster auffindbar.

Gehörknöchelchen nicht erkennbar.

Weichteildichte Verschattung im Cavum tympani.

Das Niveau der hinteren Schädelgrube liegt deutlich tiefer gegenüber dem seitlichen Bogengang.

4. 11 Jahre, ♂, linkes Ohr

Dichter Atresieblock, der von drei verschiedenen Knochenanteilen herzukommen scheint: zum Teil vom hypertrophierten Processus zygomaticus, zum Teil von hypertrophierten Teilen der Pars tympanica und von Anteilen des Processus styloideus. Die drei Knochenanteile sind durch Bindegewebspalten voneinander getrennt. Cavum tympani nur amorph, bindegewebig ausgefüllter Raum ohne Gehörknöchelchen. Ein Antrum ist nicht nachweisbar, ferner fehlt jegliche Pneumatisation.

Die Fenestra vestibuli ist angedeutet, fenestra cochleae

ist fraglich. Die Fossa jugularis bzw. das Foramen jugulare ist auf der mißgebildeten Seite deutlich größer ausgebildet als auf der gesunden Seite.

Ferner liegt eine Anomalie des Pyramidendaches vor: die Kontur des Pyramidendaches hört medialwärts von der Eminencia arcuata scharf begrenzt plötzlich auf, sodaß oberhalb der Cochlea keine zusätzliche Kontur des inneren Gehörgangs sichtbar wird. Dieser Befund spricht für eine erhebliche Dysplasie des inneren Gehörgangs.

Gruppe VI
=====

Zusammenfassung der eigenen Untersuchungen

Eine besondere Rolle innerhalb der Ohrmißbildungen spielen die Mißbildungen der Gruppe VI, die Labyrinthmißbildungen. Von 102 untersuchten Ohren hatten 17 Ohren eine Labyrinthmißbildung, bei zwei Ohren lag gleichzeitig eine Mittelohrmißbildung der Gruppe I vor.

Bei fünf Patienten war die Mißbildung doppelseitig, bei sieben Patienten war nur ein Ohr mißgebildet.

Geschlechtsverteilung: 3 männl. 9 weibl.

Seitenverteilung: 7 rechts 10 links.

Die Labyrinthmißbildungen wurden zusätzlich unterteilt in:

- a) Mißbildungen des Bogengangssystems: 7 Ohren
- b) Cochleamißbildungen mit oder ohne
Bogengangsmißbildungen: 9 Ohren
- c) Rudimentäres Ohrbläschen: 1 Ohr

Eine völlige Aplasie der Labyrinthanlage wurde in keinem Fall vorgefunden.

In vier Fällen fehlte der seitliche Bogengang, der obere Bogengang fehlte in zwei Ohren, dreimal konnte der hintere Bogengang nicht nachgewiesen werden, einmal war sein Vorhandensein fraglich.

Von Mißbildungen am häufigsten betroffen war wiederum der seitliche Bogengang: dreimal verplumpt und erweitert, einmal blindsackförmig erweitert und einmal stark kolbig aufgetrieben. In einem Fall war der seitliche Bogengang verkürzt. Ein normaler seitlicher Bogengang konnte nur in sieben Ohren der Gruppe VI gefunden werden (nur in der Untergruppe vIb).

In elf Ohren war der obere Bogengang noch normal, der hintere Bogengang war sogar in zwölf Fällen von der Mißbildung nicht betroffen.

Der obere Bogengang erschien in einem Fall ungewöhnlich schmal (Ohr Nr. 13), einmal erweitert, einmal verbreitert und verkürzt und einmal nur rudimentär angelegt (Ohr Nr. 17). Nur in einem Ohr war der hintere Bogengang rudimentär (Ohr Nr. 1).

Die Schnecke war in allen Fällen der Gruppe VIa (Bogengangs-
mißbildungen) normal, in der Gruppe VIb (Cochleamißbildungen
mit oder ohne Beteiligung der Bogengänge) lag siebenmal
eine verkleinerte Schnecke vor. Einmal war die Schnecke ob-
literiert und einmal sklerosiert, wobei in diesem Fall eine
völlige Taubheit der Patientin vorlag (Ohr. Nr. 12). In sie-
ben von neun Ohren dieser Gruppe waren die Bogengänge nor-
mal.

Bei Ohr Nr. 17, dem einzigen Ohr der Untergruppe VIc, fehl-
te die Schnecke völlig.

Das Vestibulum war in zehn Ohren normal, zweimal verkleinert,
zweimal vergrößert und in drei Fällen (Ohren Nr. 5, 6 und 7)
ging das Vestibulum ohne Unterbrechung in den seitlichen Bo-
gengang über.

Auf eine Beschreibung der einzelnen Fälle wurde in dieser
Gruppe verzichtet, die Besonderheiten der einzelnen Mißbil-
dungen können der nachfolgenden Tabelle entnommen werden.

Gruppe VI

- 59 -

Gruppe VI

=====

Nr.	A	G	S	Canalis semicircularis lateralis	Canalis semicircularis superior	Canalis semicircularis posterior
-----	---	---	---	--	---------------------------------------	--

a) Mißbildungen des Bogengangssystems

1	7	♀	re	fehlt	fehlt	rudimentär
2	7	♀	li	fehlt	fehlt	fraglich
3	8	♀	re	fehlt	normal	fehlt
4	8	♀	li	fehlt	verbreitert und verkürzt	fehlt
5	11	♀	re	verplumpt und erweitert	normal	normal
6	5	♂	re	verplumpt und erweitert	normal	normal
7	5	♂	li	verplumpt und erweitert	normal	normal

b) Cochleamißbildungen mit oder
ohne Bogengangsmißbildungen

8	6	♀	re	normal	normal	normal
9	6	♀	li	normal	normal	normal
10	3	♀	re	normal	normal	normal
11	3	♀	li	normal	normal	normal
12	10	♀	li	normal	normal	normal
13	7	♂	re	stark kolbig erweitert	schmal	normal
14	7	♂	li	normal	normal	normal
15	11	♀	li	verkürzt	erweitert	normal
16	36	♀	li	normal	normal	normal

c) Rudimentäres Ohrbläschen

17	15	♀	li	blindsackförmig erweitert	rudimentär angedeutet	fehlt
----	----	---	----	------------------------------	--------------------------	-------

Vestibulum	Cochlea	Labyrinth andere Seite	Mittelohr gleiche Seite	andere Seite	Besonderheiten
klein	normal	Nr. 2	I	-	Dysplasie der Stapesfußplatte
klein	normal	Nr. 1	-	I	-
normal	normal	Nr. 4	-	-	Crus longum incu- dis nicht sicher
normal	normal	Nr. 3	-	-	erkennbar -
ohne Unterbrechung d. seith. Bogen- gang übergehend	normal	-	-	-	-
mit seith. BG in weiter Verbindg.	normal	Nr. 7	I	-	-
die Nr. 6	normal	Nr. 6	-	I	-
normal	klein	Nr. 9	-	-	innere Gehörgänge erweitert
normal	klein	Nr. 8	-	-	wie Nr. 8
vergrößert	klein	Nr. 11	-	-	verminderte Ausbil- dung der Spitzen-
vergrößert	klein	Nr. 10	-	-	windung und der mi- ttleren Windung bds.
normal	sklerosiert	-	-	-	völlige Taubheit
normal	klein	-	-	-	innerer Gehörgang verschmälert atypischer zusätzlicher Gang
normal	teilweise obliteriert	-	-	-	-
normal	klein	-	-	-	-
normal	kleiner als normal	-	-	-	innerer Gehörgang nur 2 mm weit
normal	rudimentäres Ohrbläschen, Schnecke fehlt				

Vergleich der eigenen Untersuchungen mit den
Ergebnissen anderer Autoren

=====

Über die Gruppenverteilung bei Ohrmißbildungen wurden in der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik der Universität München bereits 1965 von FREY und 1970 von FREY/Hast Aufstellungen veröffentlicht.

1968 erschien von JENSEN und ROVSING eine Statistik über die Verteilung der Mittelohrmißbildungen auf fünf Mißbildungsgruppen ohne die Gruppe der Innenohrmißbildungen.

Untersuchungen von FREY aus
den Jahren 1956 - 1968

Gruppe	Zahl	%
I	13	6.3
II	85	41.3
III	34	16.5
IV	23	11.2
V	11	5.3
VI	40	19.4
Gesamt:	206	100.0

Eigene Untersuchungen aus
den Jahren 1972 - 1976

Gruppe	Zahl	%
I	10	9.8
II	49	48.0
III	16	15.7
IV	6	5.9
V	4	3.9
VI	17	16.7
Gesamt:	102	100.0

Auffällig beim Vergleich der beiden Statistiken ist der Rückgang der besonders schweren Mißbildungen der Gruppen IV und V. Ebenso ergab sich ein deutlicher Rückgang derjenigen Innenohrmißbildungen, die mit einer Mittelohrmißbildung kombiniert sind. Während FREY/HAST aus den Jahren 1957-1968 bei 40 Labyrinthmißbildungen noch 32 Patienten mit einer gleichzeitigen Mittelohrmißbildung fanden, waren unter des eigenen Untersuchungen der Jahre 1972-1976 von 17 Ohren der Gruppe VI nur noch zwei, die gleichzeitig eine Mißbildung im Mittelohrbereich hatten.

Die Ursache für diese Unterschiede scheint darin zu liegen, daß bei der ersten Untersuchungsreihe zahlreiche Patienten der Tahlidomidära (1957-1962) enthalten sind. Durch die Einwirkung des Contergans entstanden im allgemeinen schwerere Mißbildungen, die auch verschiedene, voneinander unabhängige Anlagen, wie etwa die des Mittel- und Innenohrs, treffen konnten.

Aus diesen an der Münchener Universität durchgeführten Untersuchungen ergibt sich insgesamt folgende Gruppenverteilung:

Gruppe	Zahl	%
I	23	7.5
II	134	43.5
III	50	16.2
IV	29	9.4
V	15	4.9
VI	57	18.5
Gesamt:	308	100.0

Zum Vergleich hierzu die 1968 durchgeführte Statistik von JENSEN und ROVSING, wobei zu beachten ist, daß in dieser Tabelle die Gruppe VI fehlt, woraus sich eine Verschiebung der prozentualen Anteile ergeben muß.

Der zweite wesentliche Unterschied liegt in der Verteilung der Gruppen II und III. In den Aufstellungen der Münchener Untersuchungen werden erst deutlich schwerere Mißbildungen der Gruppe III zugeordnet, wogegen JENSEN und ROVSING schon geringe Einengungen des Cavum tympani als Mißbildung der Gruppe III bezeichnet haben.

Gruppe	Zahl	%
I	5	10.6
II	19	40.4
III	18	38.3
IV	2	4.3
V	3	6.4
Gesamt:	47	100.0

Vergleich der Meßergebnisse für die Gruppen II, III und IV:

- a) Untersuchungen von FREY 1965
- b) Untersuchungen von FREY/HAST 1970
- c) eigene Untersuchungen 1977

Soweit für die Breite des Cavum tympani und des Aditus ad antrum je nach Schichthöhe verschiedene Messungen angegeben wurden, wird in der nachfolgenden Aufstellung ein Mittelwert angeführt.

		Gruppe II			Gruppe III			Gruppe IV		
		a)	b)	c)	a)	b)	c)	a)	b)	c)
Cavum tympani										
Breite	mm	4.0	4.2	4.9	2.8	2.7	4.1	2.1	1.9	2.5
Atresieblock										
Dicke	mm	7.0	7.2	5.5	10.3	11.0	7.3	15.7	13.9	-
Aditus ad antrum										
Breite	mm	3.0	2.7	3.6	1.8	1.8	2.9	0.7	0.6	-

Ein Vergleich der Besonderheiten, die mißgebildete Ohren der Gruppen II und III aufwiesen, und die zusätzlich ein Anhanltpunkt für die Art und Schwere der Mißbildung sind, ergibt folgendes Bild:

Besonderheiten	Eigene Untersuchungen				Untersuchungen von FREY	
	Gruppe II		Gruppe III		Gruppe II	
	Zahl	%	Zahl	%	Zahl	%
Pars tympanica fehlt:	8	16.3	1	6.2	9	12.2
Hypoplasie der Pars tympanica:	1	2.0	-	-	nicht erfaßt	
Processus styloideus hypertrophiert:	-	-	2	12.5	4	5.4
Caput mandibulae mißgebildet:	1	2.0	-	-	3	4.1
Cavum tympani partiell verschattet:	7	14.3	4	25.0	12	16.2
N. facialis zieht durch das Cavum tympani:	5	10.2	-	-	13	17.6
Meatus acusticus ext. rudimentär:	3	6.1	1	6.2	nicht erfaßt	
Gehörknöchelchen mit Atresieplatte verwachsen	5	10.2	5	31.3	nicht erfaßt	

Meatus acusticus int. kolbig erweitert:	2	4.1	-	-	nicht erfaßt	
Fehlende Pneumatisation des Antrums:	-	-	2	12.5	nicht erfaßt	
Fenestra vest. fehlt:	1	2.0	2	12.5	1	1.4
" " fraglich:	2	4.1	1	6.3	5	6.8
Fenestra cochleae fraglich:	-	-	2	12.5	-	-
Gesamtzahl der unter- suchten Ohren:	49		16		74	

Die Bedeutung der Gruppeneinteilung für
die Art der hörverbessernden Operationen
(nach MÜNDNICH und FREY)

=====

Bei einer großen Anzahl von Patienten mit Mittelohrmißbildungen kann durch eine Operation ein gewisser Hörgewinn erzielt werden. Voraussetzung dafür ist die Funktionsfähigkeit des Innenohrs, die audiometrisch abgeklärt werden kann. Der jeweilige Mittelohrbefund bestimmt die Wahl des chirurgischen Vorgehens.

Gruppe I

- a) Fixation von Gehörknöchelchen aneinander oder an der knöchernen Paukenhöhlenwand (Mobilisierungs- bzw. Interpositionsoperation):

Die Knochenbrücken werden durchtrennt, Synostosen zwischen z.B. Hammer und Amboß werden gelöst. U.U. wird Cortisonsalbe oder ein Polyäthylenfilm eingelegt, um ein Wiederverwachsen zu vermeiden.

- b) Fehlen von Teilen der Schalleitungskette:

In manchen Fällen kann eine Aneinanderreihung der vorhandenen Teile Erfolg bringen, u.U. können auch Zwischenstücke aus Polyäthylen o.ä. eingesetzt werden.

Bei solchen Eingriffen in die Paukenhöhle muß der Operateur mit Hilfe der Röntgendiagnose auch über die Art des Zugangs zur Paukenhöhle entscheiden. Möglich ist in erster Linie der direkte Zugang über den äußeren Gehörgang (bei kleineren Eingriffen am Steigbügel, Mobilisierungs- oder Interpositionsoperation), es kann aber auch ein breiterer Zugang von vor oder hinter dem Ohr erforderlich sein (bei fixiertem Hammer und/oder Amboß etc.).

Die Weite des Aditus ad antrum und die Größe der Paukenhöhle werden am besten auf den anterior-posterioren Schichtaufnahmen mit 2 mm Schichtabstand diagnostizierbar. Hammer und Amboß werden in der Stenverseinstellung und in der seitlichen Projektion getrennt beurteilbar mit regelmäßiger Darstellbarkeit des Caput mallei, Corpus incudis, Manubrium mallei und Crus longum incudis bei Serienaufnahmen mit Schichtabständen von 1 - 2 mm. In der anterior-posterioren Projektion wird die Lage, Form und Größe des Hammers sehr gut sichtbar. Zur Feindiagnostik der Gehörknöchelchen werden in der Regel alle drei Projektionen angewendet. Mißbildungen an der Articulatio incudostapedial und Dysplasien am Stapes selbst sind zu klein für eine verlässliche tomographische Darstellung, sodaß sie der Röntgendiagnose entgehen.

Gruppe II und III

Das Hauptkennzeichen dieser Mißbildungen ist die knöcherne Verlegung des äußeren Gehörgangs durch eine mehr oder weniger dicke Atresieplatte. Es muß also entschieden werden, ob es möglich ist, einen neuen Gehörgang anzulegen in Verbindung mit einer Tympanoplastik, oder ob ein Hörgewinn nur mit einer Fensterungsoperation erreicht werden kann.

Die wichtigste Projektion für die Darstellung der Gruppen II und III im Hinblick auf die gehörverbessernde Operation ist die anterior-posteriore Projektion. Sie erfaßt Größe des Antrums, Weite des Aditus, Breite und Höhe des Cavum tympani, Vorhandensein der Gehörknöchelchen, Lage der Fenestra vestibuli und eventuell einen atypischen Verlauf des Canalis facialis durch das Cavum tympani. Die Breite des Atresieblocks ist genau abmeßbar und die Beschaffenheit der Labyrinthzeichnung ist erkennbar.

Die ergänzende Tomographie in der Seitenlage gibt dem Operateur Aufschluß über die Lage des Kiefergelenks, die Ausdehnung oder das Fehlen der Pars tympanica, die Form der dysplastischen Gehörknöchelchen, den Grad der periantralen Pneumatisation und die Lage des Sulcus sigmoidus.

Die Stenversprojektion, die aber nicht unbedingt erforderlich ist, kann Größe und Form des Cavum tympani und der Gehörknöchelchen getrennt nach Hammer und Amboß darstellen, insbesondere sieht man jedoch die Fenestra cochleae am besten.

a) Tympanoplastik:

= Auskleidung des neu geschaffenen oder freigelegten äußeren Gehörgangs und gleichzeitiger Ersatz des Trommelfells durch ein Hauttransplantat.

Die Tympanoplastik ist nur sinnvoll

1. bei normaler Schalleitungskette bei teilweiser oder völliger Gehörgangsaplasie;
2. wenn der Hammer oder Amboß nur von der Attikawand loszulösen ist.

Schlechte Erfolge sind zu erwarten, wenn die Schalleitungskette erst wieder aufgebaut werden muß, oder wenn das ovale Fenster knöchern oder bindegewebig verschlossen ist. In diesen Fällen muß einer Fensterungsoperation der Vorzug gegeben werden.

b) Fensterungsoperation:

Bei dieser Operation wird ein Fenster im seitlichen Bogengang angelegt, um eine Fortleitung der Schallwellen in das Vestibulum zu ermöglichen. Voraussetzung für diese Operation ist das Vorhandensein zumindest des Schneckenfensters. Eine Fensterung der beiden an-

deren Bogengänge ist theoretisch auch möglich, wird aber wegen der chirurgischen Schwierigkeiten praktisch nicht durchgeführt.

Gruppe IV und V

Kann bei den Mißbildungen der Gruppen II und II oft schon durch eine Tympanoplastik ein Hörgewinn erzielt werden, so bleibt bei den Mißbildungen der Gruppen IV und V meist nur die Möglichkeit der Fensterungsoperation. Diese Operation kann auch bei fehlenden oder nur spaltförmigen Mittelohrräumen einen gewissen Erfolg bringen.

Zur genauen Erfassung der Gruppe IV und V sind die anterior-posteriore und die seitliche Projektion notwendig. Am wichtigsten ist die anterior-posteriore Projektion, da sie die Ausdehnung des Atresieblocks in Beziehung zum rudimentären Cavum tympani und zur Lage des seitlichen Bogengangs für eine eventuelle Fensterungsoperation am besten erkennen läßt, ferner das Niveau des seitlichen Bogengangs gegenüber dem Boden der hinteren Schädelgrube, da bei diesen Mißbildungen die Pyramide nicht selten in die Schädelgrube aufragt. Bei sehr großen Knochenblöcken bewährt sich zusätzlich auch die axiale Pyramideneinstellung (ähnlich E.G. MAYER-Projektion), da sie rudimentäre Paukenhöhlen am besten gegenüber dem Atresieblock und der lateralen Labyrinthwand erkennen läßt.

Gruppe VI

Über die Operationsmöglichkeit bei Labyrinthmißbildungen muß von Fall zu Fall entschieden werden. In der Regel ist bei Patienten mit einem mißgebildeten Innenohr eine Hörverbesserung nicht möglich.

Die Diagnose der Labyrinthmißbildungen erfolgt von den zur Verfügung stehenden Projektionen am besten in der anterior-posterioren Einstellung und in der Stenvers-Projektion. Hier sind die Mißbildungen der Bogengänge, des Vestibulums, der Schnecke und des inneren Gehörgangs in gleicher Weise gut zu erfassen. Bei Mißbildungen der Schnecke mit fehlendem Modiolus, den sogenannten MONDINI-ALEXANDER-Mißbildungen, bewährt sich darüberhinaus die axiale Pyramideneinstellung, da sie anstelle der Unterteilung in die einzelnen Schneckenwindungen einen zusammenhängenden Hohlraum darstellt, der die Diagnose dieser Mißbildung tomographisch noch erleichtert.

Z u s a m m e n f a s s u n g

=====

Im Rahmen dieser Arbeit wurden Tomogramme von 102 mißgebildeten Ohren ausgewertet, die in den Jahren 1972 - 1976 in der Zentralen Röntgenabteilung der Poliklinik der Universität München angefertigt wurden. Die Ohrmißbildungen wurden in das von FREY und MÜNDNICH erarbeitete System von sechs Mißbildungsgruppen eingefügt. Diese eigenen Ergebnisse, ebenso wie einige Einzelmessungen verschiedener Mittelohranteile, wurden mit bereits früher von anderen Autoren gefundenen Zahlen verglichen. Hierbei ergab sich ein deutlicher Rückgang der schweren Ohrmißbildungen und der mit Mittelohrmißbildungen kombinierten Labyrinthmißbildungen in den Jahren nach der Thalidomidära (1957 - 1962).

Da auch die Rötter-Embryopathien als Ursache für schwere Mittel- und Innenohrmißbildungen durch entsprechende Information und Überwachung der werdenden Mütter immer seltener werden, besteht Anlaß zu der Hoffnung, daß die bisherige Häufigkeit von Ohrmißbildungen von ca. 1 : 10 000 Geburten noch gesenkt werden kann.

- HAST, B. Die Tomographie der Ohrmißbildungen.
Dissertationsschrift, München 1970
- JENSEN, J. Tomography in Congenital Malformations
ROVSING, H. of the Middle Ear.
Radiology Vol. 90, No. 2, 268 - 275
(1968)
- LEICHER, H. Taubstummheit, Vestibularisschäden
und Mißbildungen des äußeren Ohres
als Symptome der Röteln-Embryopathie.
Z. Laryngol. Rhinolog. 31, 128 (1952)
- MARX, H. Die Mißbildungen des Ohres,
Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohren-
heilkunde.
Bd. IV. Springer-Verl. Berlin (1926)
- MÜNDNICH, K. Hörverbessernde und plastische Opera-
tionen bei Ohrmißbildungen.
Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohren-
heilkunde, Band III
Thieme-Verlag Stuttgart (1965)
- MÜNDNICH, K. Das Röntgenschnittbild des Ohres.
FREY, K.W. Thieme-Verlag Stuttgart (1959)
- OMBREDANNE, M. Radiologie des malformations de
FRANCOIS, F. l'oreille dans les aplasies de l'oreille.
Ann. Oto-Laryngologie 78, 577 (1961)
- ROSSBERG, G. Zur Entwicklungsstörung des Labyrinthes
und des Felsenbeins.
Arch. Ohr-, Nasen- und Kehlkopfheil-
kunde 179, 73 - 99 (1961)

Herrn Professor Dr. K.W. Frey danke ich herzlich für die Überlassung des Themas und die freundliche Hilfe bei der Einführung in das Gebiet der Ohrtomographie.

Herrn Professor Dr. J. Lissner danke ich ebenso für die Übernahme des Koreferates.

Für die Zuweisung der Patienten zu den Untersuchungen und die klinisch-otologischen Untersuchungen bin ich Herrn Professor Dr. Naumann, dem Direktor der Klinik und Poliklinik für Hals- Nasen- und Ohrenheilkunde, zu besonderem Dank verpflichtet.

L e b e n s l a u f

Ich wurde am 8. Juni 1950 in Berlin als Tochter des Arztes Dr. med. Gerhard Bucerius und seiner Frau Ingeborg, geb. Görisch, geboren.

Von 1956 - 1960 besuchte ich die ersten vier Klassen einer Grundschule in West-Berlin. Die Reifeprüfung legte ich nach neunjähriger Schulzeit am Annette-Kolb-Gymnasium in Traunstein/Obb. im Juni 1969 ab.

Im Sommersemester 1970 begann ich das Studium der Zahnmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität in München, an der ich auch das Vorphysikum und das Physikum, sowie am 15. Juli 1976 die zahnärztliche Prüfung bestand.

Die Approbation als Zahnärztin erhielt ich am 3. August 1976.

Seit September 1976 bin ich als zahnärztliche Assistentin in einer kassenzahnärztlichen Praxis in München tätig.

Gabriele Bucerius

